Aus der Kinderkardiologischen Klinik des Herzzentrums
Nordrhein-Westfalen
(Direktor: Priv. Doz. Dr. med. H. Meyer)

Fallbeschreibung eines Herzfibroms beim Neugeborenen

Diagnostik, Verlauf, Therapie

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Doktors der Medizin
der
medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Albert Kimmel

1987

UNIV.
LEIDEN
NAT.

Aus der Kinderkardiologischen Klinik des Herzzentrums
Nordrhein-Westfalen
(Direktor: Priv. Doz. Dr. med. H. Meyer)

Fallbeschreibung eines Herzfibroms beim Neugeborenen

Diagnostik, Verlauf, Therapie

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Doktors der Medizin
der
medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Albert Kimmel

1987

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Hopf

Referent
gez.: Priv.-Doz. Dr. Meyer

Korreferent
gez.: Prof. Dr. Körfer

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

		Seite
I	EINLEITUNG	1- 3
II	UNTERSUCHUNGSMETHODEN	4
III	FALLBESCHREIBUNG, UNTERSUCHUNGSMETHODEN UND VERLAUF	5-27
IV	DISKUSSION	28-36
V	ZUSAMMENFASSUNG	37
VI	LITERATUR	38-41

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543909_0073

E I N L E I T U N G

Es besteht heute kein Zweifel mehr daran, daß primäre Herztumoren sehr selten sind. (1:4000 - 1:10 000 (1,2,3,4)) Sie wurden früher kaum in vivo diagnostiziert (s. Abb.1). Im Gegensatz dazu können sie heute durch den Einsatz der Echokardiographie schon im Säuglings- und Kindesalter entdeckt werden.

Abb. 1: Anatomische Demonstration: De re Anatomica Lib XV Realdo Colombo 1559 (5). Erstbeschreiber eines autoptisch entdeckten Herztumors bei dem römischen Kardinal Gambara.

In diesem Lebensabschnitt werden gutartige und bösartige Tumore beobachtet; sogenannte Mischformen werden als im eigentlichen Sinne noch nicht ausreichend klassifizierte Typen beschrieben. (6, 7) Auch in dem in der vorliegenden Arbeit beschriebenen Fall entstand vorübergehend ein Klassifizierungsproblem.

Der häufigste Herztumor ist das Myxom. Zum ersten Mal haben GOLDBERG et al. 1952 (8) ein Myxom des Herzens bei einem Lebenden diagnostiziert. 1954 gelang es CRAFOORD als erstem, ein Myxom des linken Vorhofs mit Hilfe der extracorporalen Zirkulation zu enukleieren. (9) In der Düsseldorfer Chirurgischen Universitätsklinik hat DERRA im Jahre 1958 unter Hypothermiebedingungen ein Myxom aus dem linken Vorhof erfolgreich entfernen können. (1o) Die erste Entfernug eines intraventrikulären Tumors, eines Fibroms, gelang 1959 PARKS. (11) Betrachtet man in einer Literaturübersicht (SCHULTE 1976 (12)) über 193 Fälle die intracavitär bzw. intramural gelegenen Tumore, so werden die Myxome mit 126 (84%) angegeben. In derselben Übersicht kommen nur 13 Fibrome, 3 Rhabdomyome und 17 andere seltene Tumoren vor.
Während im Erwachsenenalter das Myxom somit der häufigste Herztumor ist, nimmt im Kindesalter das Rhabdomyom die erste Stelle ein. An zweiter Stelle folgt hier das Fibrom. (13,14) Im Düsseldorfer Krankengut wurden seit 1958 über 25 Fälle mit primärem Herztumor operiert. (15)

Die durch Tumoren hervorgerufene Symptomatik wird als außerordentlich verschieden beschrieben und scheint uns wesentlich von der Größe und Lokalisation des Tumors innerhalb des Herzens abzuhängen. (16,17,18,19,20,21)

Die vorgelegte Arbeit analysiert Symptomatik und Verlauf eines primären Herztumors, der bei einem Neugeborenen auf Grund seiner lebensbedrohlichen Auswirkungen einen ungewöhnlich großen diagnostischen und therapeutischen Einsatz zur Folge hatte.
Anhand des Krankheitsverlaufes und klinischen Vorgehens soll der Versuch gemacht werden, für hämodynamisch relevante Tumoren im Neugeborenen- und Säuglingsalter ein diagnostisches und therapeutisches Konzept zu erarbeiten.

Hierbei soll zusätzlich der Frage nachgegangen werden, welche Methoden theoretisch zur Sicherung der Diagnose beizutragen in

der Lage sind. Ebenso fragen wir uns, auf welche Weise ein vom Typ her als benigne zu klassifizierender Tumor, der wegen seiner Größe jedoch hämodynamisch außerordentlich relevant ist, verkleinert werden kann, wenn operative Maßnahmen zur Verkleinerung oder Entfernung des Tumors wegen zu großen Substanzverlustes gesunder Organstrukturen nicht möglich sind. Besonderes Augenmerk soll die Studie auf den Krankheitsverlauf und die Veränderungen am Tumor selbst richten. Hierbei ist interessant, in welchem Maß und Zeitraum der sehr große Herztumor im Verlauf möglicherweise mangels zentraler Eigenversorgung nekrotisch und aufgrund des Herzwachstums relativ kleiner im Verhältnis zum Herzen wird. (Das Gewicht des Säuglings verdreifacht sich im ersten Lebensjahr.) Es soll der vorliegende Fall in seinem Verlauf beschrieben und mit einer Literaturübersicht verglichen werden.

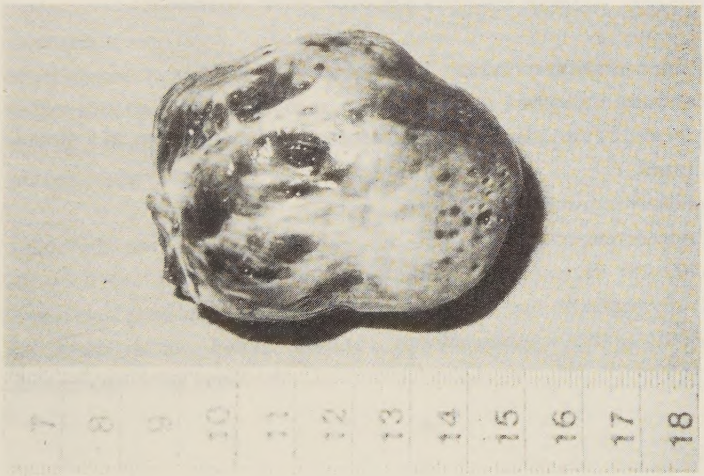

Abb. 2: Makroskopisches Tumorbild

II U N T E R S U C H U N G S M E T H O D E N

Im Jahre 1982 wurde das weibliche Neugeborene F. J. in der Düsseldorfer Universitätskinderklinik mit Zeichen vitaler Gefährdung stationär aufgenommen. (Das Kind lag zunächst in einer auswärtigen Klinik und wurde dann wegen des Verdachtes auf einen Herztumor verlegt).

F.A.: Aus den Unterlagen ergab sich folgende Anamnese:
Außer Herzscheidewanddefekten in der entfernteren Verwandtschaft unauffällige Familienanamnese.

E.A.: Regelrechter Schwangerschaftsverlauf, Spontangeburt 2 Tage nach ET, GG 2600 g, Länge 49 cm, KU 34 cm. Neugeborenenperiode als bis zur dritten Lebenswoche unauffällig beschrieben, dann Krankenhauseinweisung.

Nach der notwendigen Erstversorgung wurden in einem ersten Untersuchungsgang folgende UNTERSUCHUNGSVERFAHREN angewandt:

1 - Klinische Untersuchung
2 - Elektrokardiogramm
3 - Röntgennativbilder (Herzfernaufnahme in 2 Ebenen mit Breischluck)
4 - Echokardiographie
5 - Computertomographie

III F A L L B E S C H R E I B U N G

1 - Klinische Untersuchung

Es wurde ein 4970 g schwerer Säugling in ausreichendem Allgemeinzustand mit rosiger Hautfarbe aufgenommen. Es bestand eine Tachypnoe mit einer Atemfrequenz von ca. 50/min. mit mäßigen subcostalen und jugulären Einziehungen. Die rechte Lunge war auskultatorisch regelrecht belüftet, das Atemgeräusch war rein. Über der linken Lunge war jedoch das Atemgeräusch stark abgeschwächt auskultierbar. Der Herzspitzenstoß erschien leicht hebend und war nach lateral links verlagert. Das Abdomen war weich, die Leber 3 cm unter dem rechten Rippenbogen in der Medioclavicularlinie tastbar, die Milz 1 - 2 cm unter dem linken Rippenbogen palpabel. Die peripheren Pulse waren gut und seitengleich tastbar. Der Blutdruck betrug an den Armen und Beinen ca. 60/40 mmHg. (Dinamap-Methode mit 4-cm breiter Manschette.)

Auskultation:
Rhythmische Herzaktion, 2-3-gradiges, mittelfrequentes, blasendes Holosystolikum mit p.m. über dem 3.-4. ICR links und Ausstrahlung bis zur Herzspitze. 1. Herzton dumpf und rein; 2. HT 2-3° nicht sicher gespalten.

Laborbefunde:
Hb 11,6 g%, Hkt 35%, Leuko 13500/mm^3, Thrombozyten 199 000/mm^3, Säure-Basen-Haushalt ausgeglichen, Leber- und Nierenwerte lagen im Normbereich. ß-HCG negativ, HLA-Phänotyp A2,AS(W24)B18,B37. Blutgruppe B Rh positiv.

2 - ELEKTROKARDIOGRAMM

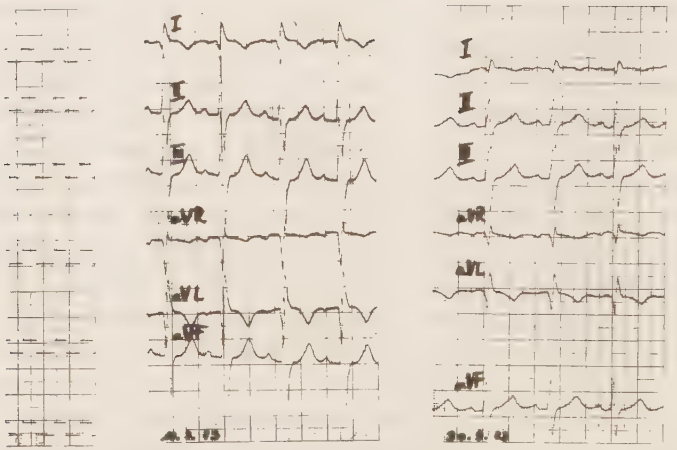

Abb. 3: Elektrokardiogramm, Extremitätenableitungen; es sind das Aufnahme-EKG und ein Kontrollbefund 6 Monate später dargestellt.

Im Aufnahme-EKG (linke Seite) betrug der P-Frontalvektor + 80°, QRS-Frontalvektor +70°, T-Frontalvektor +80°. Es bestand regelmäßiger Sinusrhythmus bei einer Herzfrequenz von 126/min. Die Zeitabläufe im Erregungsleitungssystem waren im Normbereich. Auffällig ist ein positives T in V1, ein negatives T in V5 und V6 sowie eine descendierende ST-Strecke über dem linken Ventrikel als Zeichen der Linksherzbelastung mit Repolarisationsstörungen beiderseits. Im Verlauf wurde 6 Monate später - im rechtsseitigen Anteil des Bildes zu erkennen - keine relevante Änderung des Befundes im Rahmen der altersgerechten Weiterentwicklung beobachtet.

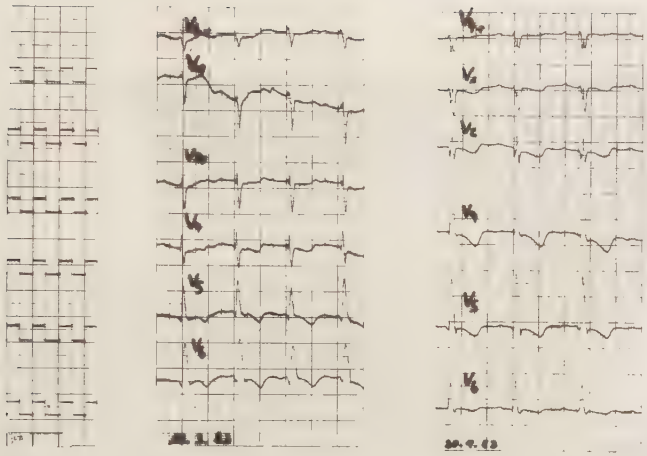

Abb. 4: Brustwandableitungen desselben EKG-Vergleiches

3 - Röntgennativbilder

Auf den ersten angefertigten Röntgenbildern ist eine ausgeprägte Kardiomegalie mit einer Cor-Thorax-Ratio von 10 zu 16 entsprechend 63% zu erkennen. Zeichen eines pathologisch veränderten Lungendurchflusses ließen sich nicht darstellen. In der seitlichen Aufnahmetechnik mit Oesophagusbreischluck ist die vergrößerte Tiefenausdehnung des Herzens zu erkennen, wobei eine leichte Impression in Höhe des linken Vorhofes zu sehen ist. Die Gesamtbeeinträchtigung des retrocardialen Raumes ist jedoch noch mäßig. Auffällig ist, daß - wie auf nachfolgender Abbildung 6 gut zu erkennen - das Herz der vorderen Thoraxwand zu mehr als 50% anliegt. Aufgrund der Fototechnik ist die auf den Originalbildern geringfügig zu erkennende Minderbelüftung in Teilen des linken Lungenmittel- und -unterfeldes nicht hervorspringend.

UNIV. LEIPZIG

Abb. 5: Röntgennativbild bei stationärer Aufnahme.
Frontaler Strahlengang mit Breischluck (Herzfernaufnahme).

Abb. 6: Das entsprechende Röntgenbild im seitlichen Strahlengang.

4 - Echokardiographie

Die am Aufnahmetag durchgeführte Echokardiographie und Dopplersonographie ist in den folgenden Bildern dargestellt. Aufgrund der Verlagerung des Herzens und Verdrängung der Herzstrukturen sind die üblichen Einstrahlungswinkel geringfügig modifiziert worden. Aus einer in diesem Sinne korrigierten, subxiphoidalen Sicht (s. Abb. 7) sind die Mitralklappe und das Größenverhältnis

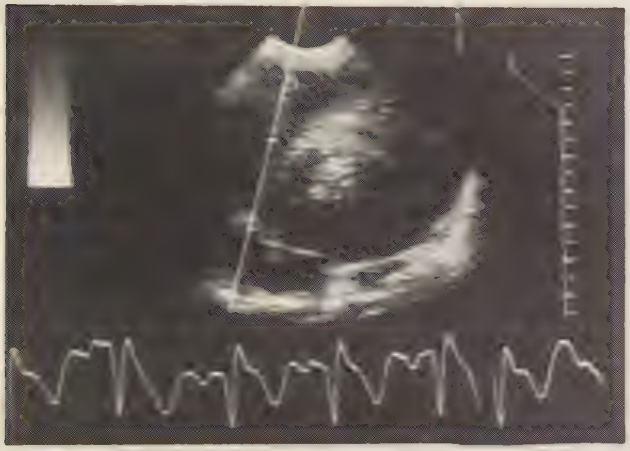

Abb. 7a

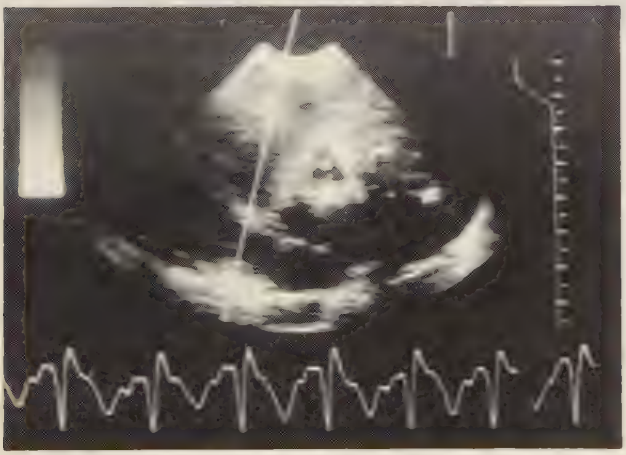

Abb. 7b

des linken Vorhofes zur linken Kammer gut zu erkennen.Die muralen Anteile der Mitralklappe scheinen in einen echodichten Bereich einbezogen. Auffällig ist - im oberen Bild - je nach Abkippen des Schallkopfes eine schollige, echodichte Struktur, die nahe des Septums und mit diesem in Kontakt in das Lumen des linken Ventrikels fast über die Hälfte hineinragt. Das untere Bild zeigt eine zentrale Aufhellung dieser Struktur, in der die Dichte erheblich geringer ist.

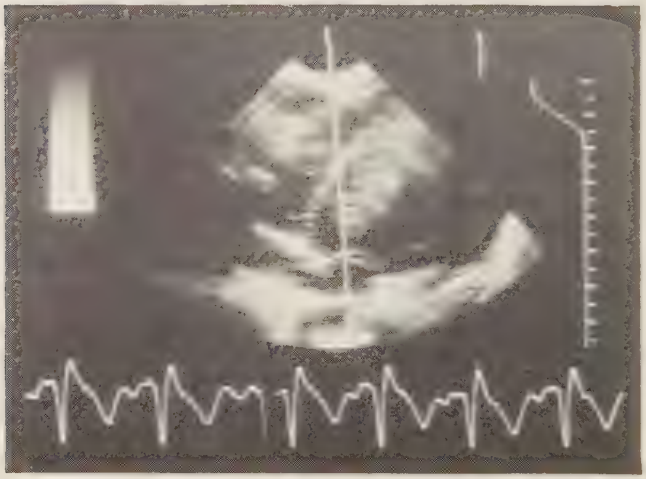

Abb. 8: Echokardiogramm am Aufnahmetag; (subxiphoidale Sicht) es ist das Flächenkreuz des Herzens zu erkennen; die Mitralklappe ist rechtsseitig im Bild; im Bereich des Ventrikels ist eine schollige, echodichte Struktur zu sehen.

In der folgenden Abbildung 9 erkennt man in einer M-Mode-Darstellung durch die echodichte Struktur im linken Ventrikel unterschiedliche Dichtezonen, die auf eine unterschiedliche Struktur des aufgezeichneten Bereiches hinweisen: von praktisch einer Dichte dem Wasser entsprechend bis zu einer Dichte, die Knorpel-Knochen-Gewebe entspricht.

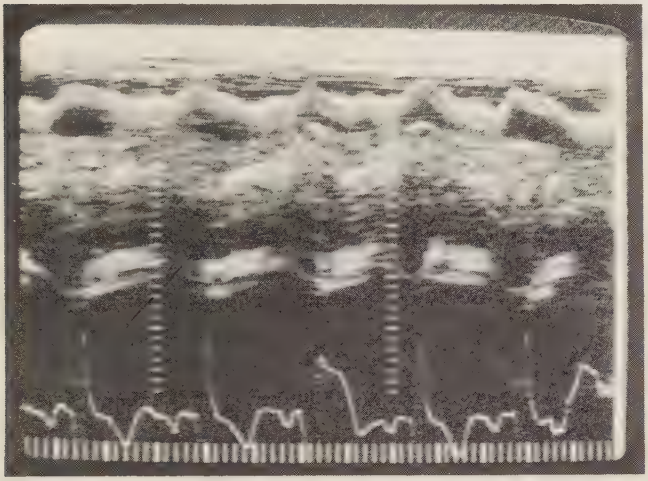

Abb. 9: M-Mode-Darstellung entlang einer M-line durch LV; beachtenswert ist die unterschiedliche Echodichte von oben nach unten durch das Bild als Zeichen für relevante strukturelle Dichteunterschiede innerhalb des aufgezeichneten Bereiches.

In der sogenannten kurzen Achse (siehe Abb. 10a - d) ist zu erkennen, daß der fragliche Bereich in der Spitze des Ventrikels mehr links und hinten, in einer höheren Schicht unterhalb der Mitralklappe sich mehr nach vorn und links ausdehnt und in noch höheren Bereichen eine deutlichere Ausdehnung über die gesamte linke Seite aber jetzt auch bis hin auf das Septum hat. Im letzten Bild dieser Reihe kann man schließlich fast eine komplette Ausfüllung des ventrikulären Lumens sehen.

Abb. 10 a - d: Echokardiographische Darstellung in der sog. kurzen Achse; durch "Abkippen" des Schallkopfes wird das linke Herz im Querschnitt in verschiedenen Ebenen sichtbar.

Abb. 10a

Abb. 10b

Abb. 10c

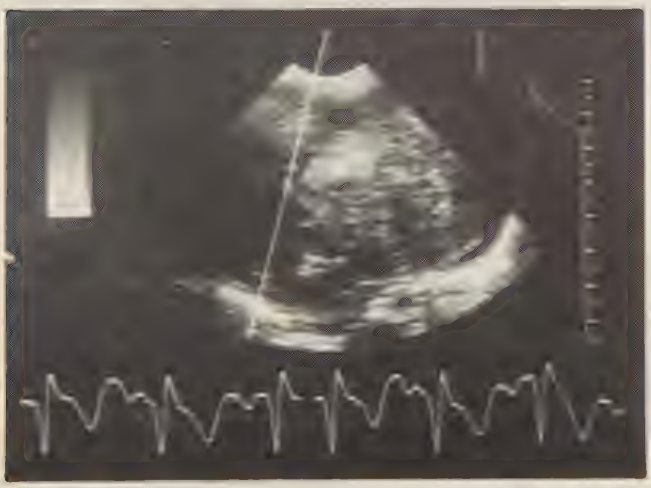

Abb. 10d

Insbesondere in der parasternalen Längsachse (s.Abb. 11a) sieht man den großen Erguß hinter dem linken Ventrikel. In dieser Ebene kann der echodichte Bereich mit einer zentralen Aufhellung in seinen Auswirkungen auf den septalen Teil des linken Ventrikels gut beurteilt werden. Bemerkenswert ist die Zusammendrängung des Papillar- u. Sehnenfadenapparates der Mitralklappe in der Systole.

Abb. 11a: Echokardiogramm (parasternale Längsachse) In dieser Ebene ist der ausgedehnte Perikarderguß der linksventrikulären Hinterwand zu erkennen.

Die dopplersonographischen Aufzeichnungen im Bereich der Aorta ascendens und des Pulmonalarterienstammes lassen normale laminare Flußkurven erkennen (Hüllkurve).

Abb. 11b

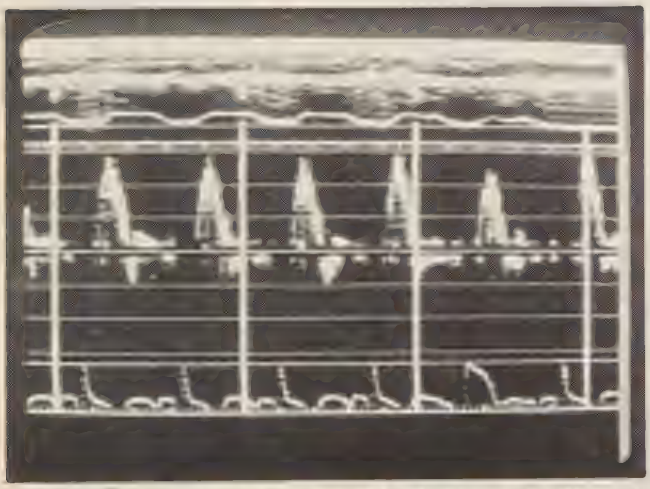

Abb. 11c

Abb. 11 b+c: Dopplersonographie in der ascendierenden Aorta (s. kleiner Querstrich im Bereich der M-Line in der ascendierenden Aorta (oberes Bild)) und das korrespondierende, auf den Schallkopf zu gerichtete laminare Flußverhalten an dieser Stelle (unteres Bild)

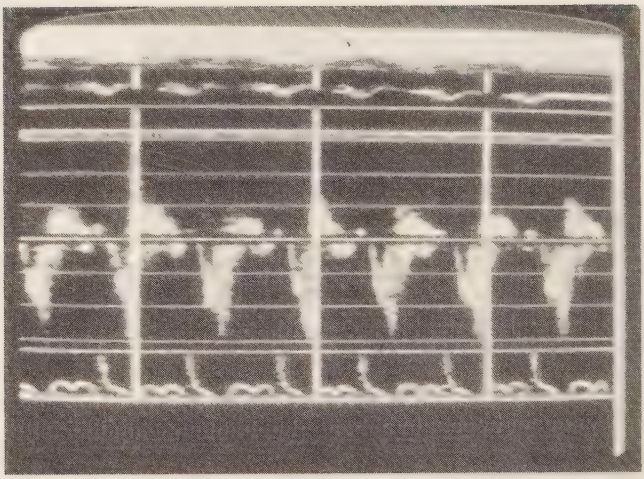

Abb. 12: Dopplersonographie in der Pulmonalarterie; normale Hüllkurve als Zeichen laminaren Flusses. (Ohne zweidimensionales Bezugsbild)

Bemerkenswert ist, daß normale systolische Zeitintervalle für die Pulmonal- und Aortenklappe registriert werden konnten. Ebenso konnte festgestellt werden, daß alle vier Klappen des Herzens eine regelrechte Funktion hatten. Defekte in den Scheidewänden konnten nicht abgebildet oder dopplersonographisch aufgefunden werden.

5 - Computertomographie

Als korrespondierende und im Vergleich weiterführende Untersuchung wurde am Aufnahmetag eine Ganzkörper-Computertomographie vorgenommen. In den Querschnitten (s.Abb. 13 a-d), die eine Auswahl aus einem großen Spektrum von Schichtaufnahmen darstellen, kann man ersehen, daß sich das Herz fast in die ganze linke Thoraxhälfte ausgebreitet hat. In Abbildung 13b ist die

Ausdehnung des fraglichen Tumors deutlich zu erkennen. Innerhalb des Herzens wird ein etwa 15 cm im Durchmesser betragender, dichter Bezirk in der linken Herzkammer beobachtet, der nach medial reicht, und die Mitralebene nach basal abdrängt. Vom ursprünglichen Lumen der linken Kammer konnte lediglich noch ein schmaler Streifen von 1 cm Breite gefunden werden. Es bestand eine weitgehende Atelektase des linken Unterlappens.

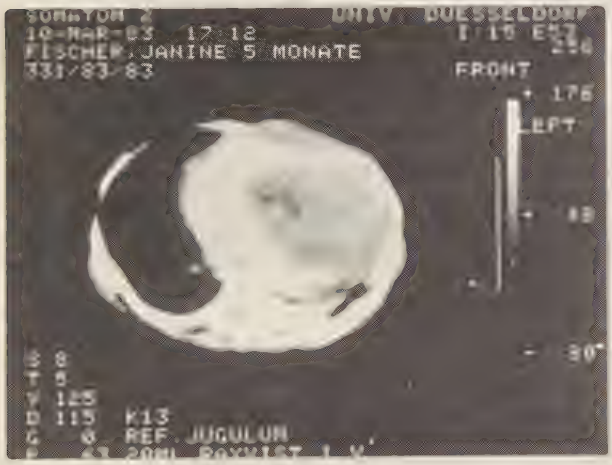

Abb. 13a

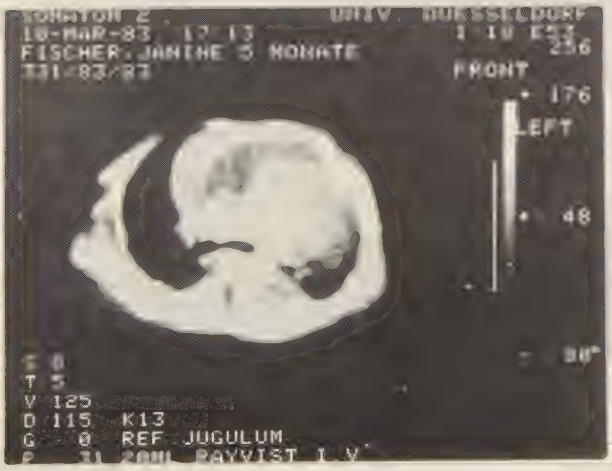

Abb. 13b

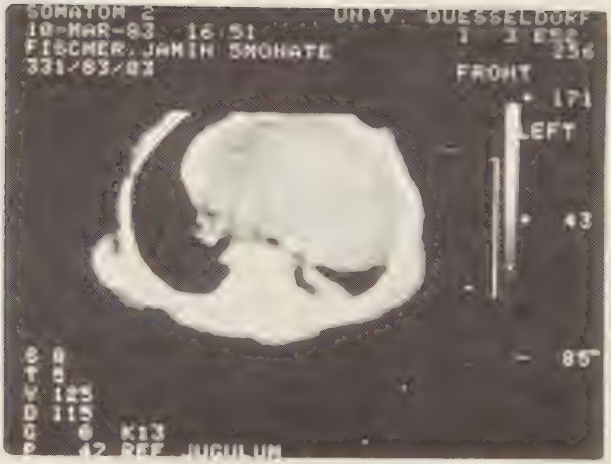

Abb. 13c

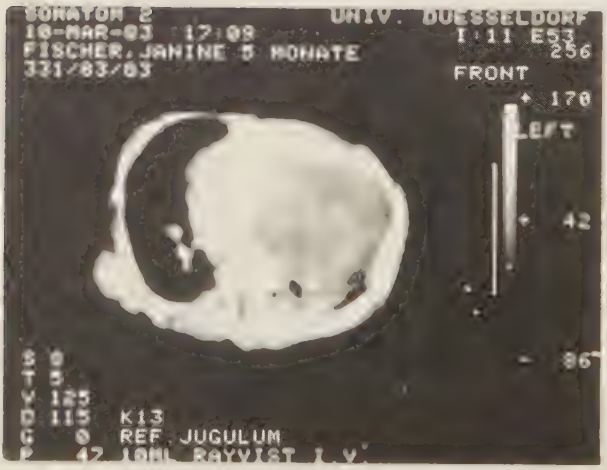

Abb. 13d

W E I T E R E B E F U N D E U N D V E R L A U F

Im weiteren Verlauf wurde mittels HERZKATHETERUNTERSUCHUNG die Diagnostik vervollständigt. Die Untersuchung wurde vier Tage nach der stationären Aufnahme durchgeführt und komplikationslos vertragen. Bei verschiedenen Kontrastmittelinjektionen kam es zur Darstellung eines Tumors in der linken Herzkammer, der in seiner Größe dem normalen Herzen eines Kindes gleichen Alters entsprach. Die Lokalisation des Tumors war ja bereits weitgehend von der Vordiagnostik (Ultraschall und Computertomographie) bekannt. In der folgenden Abbildungsserie (Abb. 14 a-d) sind typische Bilder des Kontrastmittelverlaufes nach Injektion in die rechte Kammer -im frontalen und seitlichen Strahlengang- und nach Passage durch die Lunge in den oben genannten Ebenen im linken Ventrikel (Lävogramm) zu sehen. Neben der Verdrängung des rechten Ventrikels nach oben und rechts ist besonders deutlich die Verlagerung des linken Vorhofes nach rechts sowie der Mitralklappe zu erkennen. Die Koronararterien erschienen unauffällig, der Perikarderguß war mäßig und deutlich zu erkennen. Es bestand eine funktionelle Mitralinsuffizienz kleineren Ausmaßes. Hervorzuheben sind die praktisch normalen Druckwerte in allen Herzhöhlen und den großen Gefäßen.

Abb. 14 a:
Cineangiographiebilder im frontalen und seitlichen Strahlengang zu Beginn der Injektion

Abb. 14 b:

Abb. 14 c:

Abb. 14 d:

Leevogramm im frontalen und seitlichen Strahlengang mit Darstellung der starken Verlagerung von linkem Vorhof und linker Kammer nach rechts. Deutliches Negativbild eines extremen, tumorösen Prozesses.

UNIVERSITAET DUESSELDORF
PAEDIATRISCHE KARDIOLOGIE
KINDERKLINIK A

CARDIAC CATHETERIZATION: SUMMARY REPORT

DATE : 14-03-83

CATH.NO.: 1820

NAME	: F I S C H E R JANINA				
PAT.NO.	: 821D1118	HEIGHT	: 61.0	CM	
DATE OF BIRTH	: 11-10-82	WEIGHT	: 5.00	KG	
AGE	: 05 MONTHS 03 DAYS	SURFACE AREA	: 0.28	M2	
SEX	: F	HB-CONC.	: 7.5	MMOL/L	
BLOODGROUP	: B RH POS.	HEMATOCRIT	: 40	%	
TRANSPOSITION	: N				
PREMEDICATION	: 0				
RECTAL TEMP.	: 36.8 C	TIME : 09.00			

CARDIOLOGIST : MEYER,RAMMOS,MATHIES,BIRGIT,MARLIES

PRESSURES AND OXYGEN SATURATION

1 CONDITION : RUHE

SITE	SYST (MAX) MMHG	DIAST (MIN) MMHG	END DIAST MMHG	MEAN MMHG	A WAVE MMHG	V WAVE MMHG	O2 SAT %	HR B/MIN	TIME
SVCH							71	115	12.38
IVCL							79	157	12.37
RA		7		3	6	4	69	143	12.36
RV	32	3	7	16			67	143	12.49
PA	34	16		22			67	73	12.49
PAR							67	143	12.49
PAR	34	16		22			67	73	12.49
FAR	92	45		62			100	137	13.30

PRESSURE DERIVED QUANTITIES

1 CONDITION : RUHE

SITE	DP/DT MMHG/S	VOMAX P-P-O	HR B/MIN	TIME
RV	324	26	143	12.49

FICK

1 CONDITION : RUHE

	SYSTEMIC	PULMONARY	EFFECTIVE	
STROKE VOLUME	0.005	0.005	0.005	L
FLOW INDEXED	2.604	2.604	2.604	L/MIN/M2
SHUNTS	R-L	L-R	TOTAL	
	-	-	-	L/MIN/M2
	-	-		%
FLOW RATIO	100 %			

WORK AND RESISTANCE

1 CONDITION : RUHE

	SYSTEMIC	PULMONARY	
WORK		0.139	KGM/MIN/M2
RESISTANCE	1813	461	DYNE.S/CM5/M2
SITES	RA -FAR	-PA	

REMARKS

1 CONDITION : RUHE

UMRECHNUNG HB-CONC.(MMOL/L)*1.611=(G%)
ZUGANG RE V.FEM. PERCUTAN

ES WURDE EIN 5F ANGIO-BALLONKATHETER VORSICHTIG MIT AUFGEBLASENEM BALLON UND HANDRINGERVEHRT IN RV PLAZIERT: DIE 1. CINE-ANGIOGRAPHIE ERFOLGTE IN 10 GRAD VENTRALNEIGUNG UND 45 GRAD LAO-POSITION: DAS 2.ANGIO ERFOLGTE BIPLAN IN NORMAL-POSITION.

GESAMT-KM-MENGE 5 ML/KG/KG: NIEREN O.B.

ZUR ORIENTIERUNG WIRD ZUNAECHST DIE BIPLANE ANGIOGRAPHIE IN NORMALPOSITION BESCHRIEBEN: BEI INJEKTION IN RV ZEIGT SICH EINE NORMAL GROSSE KAMMER, DIE EINE BEMERKENSWERT GUT DARGESTELLTE TRICUSPIDALKLAPPE ZEIGT (DIE KAMMER IST NACH RECHTS OBEN VERLAGERT, EBENSO DAS TRICUSPIDAL-OSTIUM): RVO UND PA ERSCHEINEN UNAUFFAELLIG: NACH LUNGENPASSAGE ERKENNT MAN LA SEHR WEIT NACH RECHTS OBEN ABGEDRAENGT, OBWOHL LA EINDEU-

Tab. 1 a: Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung

SUMMARY - PAGE : 3

REMARKS

1 CONDITION : RUHE

TIC DIE HINTERSTE HERZHOEHLE DARSTELLT: LA IST IN DIE LAENGE GEZOGEN UND DIE MITRALKLAPPE IST VERMUTLICH OVALAER VERZOGEN: SIE PROJIZIERT SICH FRONTAL AUF DIE WIRBELSAEULE UND LIEGT DAMIT WEIT RECHTS UND TIEF: KM-UEBERTRITT AUS LA IN RAI OFFENES FORAMEN OVALE? !! ES WIRD DANN LV SICHTBAR: DER VENTRIKEL IST VON OBEN EINGEDELLT (TV) UND IST FRONTAL GESEHEN NACH RECHTS VERDRAENGT: LATERAL LIEGT ER HINTEN: ABER NICHT SO WEIT WIE LAI DAS "CAVUM" DES VENTRIKELS ODER SEIN SPITZENNAHER BEREICH BLEIBT LANGE KM-ANGEFAERBT: BEWEGT SICH JEDOCH-SOWEIT IN DIESER EBENE BEURTEILBAR- VERHAELTNISMAESSIG GUT: DIE KM-PERSISTENZ UND WIEDERDARSTELLUNG NACH KOERPERZIRKULATION IN DEM VORLIEGENDEN AUSMASS IST NICHT SOFORT ZU KLAERENIDD.: FLUSSPRAEFERENZ IN LVO: WENIG AUSTAUSCH MIT ZONE FEHLENDER ODER VERMINDERTER TURBULENZ). EINE RELEVANTE LVO-ENGE BESTEHT NICHT: AAO UND AO UNAUFAELLIG.

IN DER "ORTHOGONAL-ABBILDUNG" DES KAMMERSEPTUMS ERKENNT MAN ZUNAECHST: DASS RV CA. 2 WIRBELKOERPER NACH OBEN VERLAGERT IST (BEZUGSPUNKT-RV-SPITZE): LV-SPITZENBEREICH STARK NACH UNTEN RECHTS VERLAGERT: DIE GEMEINSAME "KAMMERSEPTUMZONE" KOMMUNIZIERT MIT DEM NEGATIVBILD DES TUMORS !! ES MUSS DAHER ANGENOMMEN WERDEN: DASS DER TU DAS KAMMERSEPTUM KOMPLETT BETRIFFT !!
DESWEITEREN WIRD EINE KUGELIGE KM-FREIE ZONE BIS IN DEN SOG. FREIEN INTERVALL VON LV BEOBACHTET: SODASS DIE 2. KONTAKTFLAECHE DES TUMORS AN DER LV-HINTERWAND HOCHGELEGEN UND BIS ETWA ZUR MITTE HERUNTERREICHEND ANGENOMMEN WERDEN MUSS!

!! DARAUS KANN NUR DER SCHLUSS GEZOGEN WERDEN: DASS DER TUMOR VON LINKS OBEN HINTEN(FREIER WALL VON LV) DOCH AUF VORDERE WANDANTEILE UND DANN AUF DEN OBEREN SEPTUMANTEIL ZIEHT !!

CORONARARTERIEN WAHRSCHEINLICH O.B.: LINKS ALS HINWEIS AUF DIE OBERE LV-BEGRENZUNG ZU ERKENNEN: CAVE! PERICARDERGUSS. GROESSERE HERZKONTUR ALS VON CORONARIENVERLAUF ZU ERWARTEN! FUNKTIONELLE MITRALINSUFFIENZ DENKBAR.

DIE TUMORMASSE ENTSPRICHT GROESSENMAESSIG DEM NORMALEN HERZEN EINES KINDES GLEICHEN ALTERS.

SUMMARY - PAGE : 4

DIAGNOSIS

750 TUMOUR OF THE HEART
752 PRIMARY
100 ATRIAL SEPTUM
103 FORAMEN OVALE
104 ANATOMICALLY PATENT

Tab. 1 b: Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung

In Erweiterung der Diagnostik wurde eine STOFFWECHSELUNTERSUCHUNG des Herzens und des Tumors mit der POSITRONENKAMERA vorgenommen. Aus dieser Untersuchung ergab sich folgender Befund:
Die Untersuchung wurde unter Verwendung von C-11-markierter Methylglucose mit Hilfe des Positronen-Emissions-Tomographen (ECARD II) bei Normoglykämie und nach intravenöser Gabe von 1g Glucose durchgeführt.Die Darstellungsebene wurde in Höhe der A-V-Klappen gewählt. In dem (in Abb. 15 dargestellten) Szintigramm erkennt man zunächst, daß der linke Ventrikel (L) durch den Tumor stark nach dorsal verdrängt worden ist. Im basalen und mittleren Abschnitt des Septums stellt sich ein Bereich stark reduzierter Akkumulation des Indikators dar, der einem nekrotischen Anteil des Tumors entsprechen dürfte, dessen vitale Masse sich in den lateralen Anteilen des Septums befindet. Die vitalen Anteile des Tumors sind durch eine erhöhte metabolische Aktivität charakterisiert. Ventral und dorsal in Ventrikelnähe erkennt man Gebiete mittlerer Aktivitätsakkumulation, die die Restanteile des myokardialen Gewebes wiedergeben.
Die Auswertung der kinetischen Parameter demonstrierte, daß die maximale Geschwindigkeit des Glucosetransportes sowie die Michaelis-Menten-Konstante in normalen Arealen und in Tumorgebieten in etwa die gleichen sind. Entsprechend den Messungen in vitro ist es möglich, den Tumor als nicht bösartig einzustufen

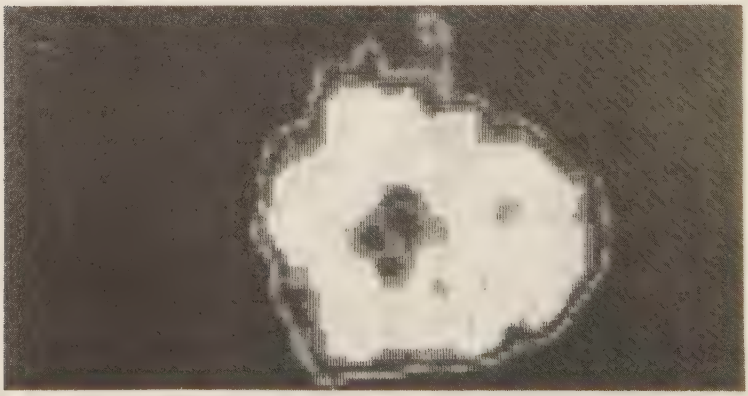

Abb. 15: Schichtbild einer Positronenkameraaufzeichnung vom Tumor und der linken Herzkammer in einer typischen Schicht. Auffällig ist die stoffwechselarme Zone im Zentrum des Tumors.

O P E R A T I O N

Es wurde im Anschluß an diese Untersuchungen der Versuch gemacht, den Tumor operativ zu entfernen; resp. durch eine Probeentnahme seine Aktivität im Sinne eines gutartigen oder bösartigen Wachstums zu bestimmen. Zunächst einmal zeigte sich, daß der Tumor operativ nicht entfernt werden konnte. Die Ausdehnung im Bereich der Herzhinterwand zur Basis reichte nach oben ventral bis zum linken Herzohr, und sogar hinter der Pulmonalarterie konnte Tumormaterial gefunden werden. Der Tumor erwies sich teilweise als sehr höckrig, eine scharfe Abgrenzung gegenüber dem unveränderten Myokard war nicht möglich. Es konnte erkannt werden, daß ein Teil des Septums betroffen war. Das makroskopisch infiltrierende Wachstum des Tumors erlaubte keine totale Entfernung. Aus diesem Grunde wurde nur eine Probeexcision vorgenommen. Die Schnellschnittdiagnose ergab Verdacht auf einen sarkofibromatösen Tumor.
Die Operation wurde von dem Kind gut vertragen, nach einigen Tagen hatte es den relativ schweren Eingriff gut überstanden.

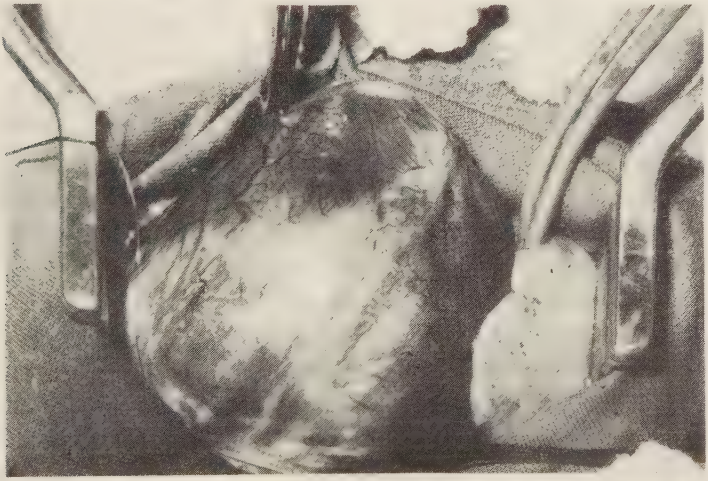

Abb. 16: Intraoperativer Situs bei Fibrom in der linken Herzkammer, das sich ausgehend von der Herzspitze über die gesamte linke Hinterwand bis in den Bereich von Aorta ascendens, linkem Herzohr und Pulmonalarterie erstreckt.

WEITERER KLINISCHER VERLAUF UND CHEMOTHERAPIEVERSUCH

Da eine Excision des Tumors nicht möglich war und da die Tumormassen das linksventrikuläre Lumen bedrohlich einschränkten und die Schnellschnittdiagnose ein mindestens teilweise bösartiges Tumorgewebe ergab, wurde ein Chemotherapieversuch unternommen. Es wurde eine Kombinationstherapie von Cyclophosphamid, Adriamycin und Vincristin vorgenommen; eine Reduktion der Tumorgröße konnte nicht erzielt werden. Der Zustand des Kindes war wechselnd. Neben der konsequenten Anwendung von Lanicor und Diuretika mußte bei zwischenzeitlich immer wieder auftretender massiver Tachydyspnoe die Flüssigkeitszufuhr limitiert werden und Flüssigkeit parenteral zugeführt werden. Es waren mehrere Transfusionen mit bestrahltem Erythrozytenkonzentrat erforderlich.

Breite antibiotische Abdeckung während des Zelltiefs nach Chemotherapie war notwendig. Entgegen der bis dahin vorliegenden Aussage ergab die endgültige histologische Analyse fibröses Tumorgewebe mit leichter Kernpolymorphie. Teilweise bestand eine Hyalinisierung und mucoide Auflockerung des fibroiden Gewebes. Die Befunde mußten als Fibrom des Herzens mit leichten Atypien gedeutet werden. Es bestand kein Anhalt für Malignität. Deshalb wurde die Chemotherapie abgebrochen.

Anschließend erfolgte wegen mehrfachen kulturellen Nachweises von E. Coli im Urin die Behandlung mit einem Langzeitantibiotikum. Es kam zu einer allmählichen Besserung des AZ; bei der Entlassung aus dem ersten stationären Aufenthalt befand sich das Kind in zufriedenstellendem Zustand bei unverändert bestehender mäßiger Tachypnoe. Echokardiographische Kontrollen ergaben danach keine Größenveränderung des Tumors in Vergleich zu den Vorbefunden. Die elektrokardiographischen Kontrollen ergaben bei weiterbestehender linkspraekordialer Rückbildungsstörung zuletzt sogar eine Abnahme der linkspraekordialen Amplitudenhöhe.

Das Kind befindet sich seit seiner Entlassung aus der stationären Behandlung in regelmäßiger ambulanter Kontrolle. Die letzte Untersuchung - zwei Jahre nach Krankheitsbeginn - zeigte folgende Befunde:

Anamnestisch keine interkurrenten Erkrankungen, insbesondere keine kardialen Insuffizienzzeichen. Mit 11.6 kg Gewicht und 92.5 cm Länge bestand ein altersentsprechender Entwicklungszustand. Der Allgemeinzustand war sehr gut. Es bestanden keine Rechts- oder Linksherzinsuffizienzzeichen; der Blutdruck betrug 100/60 mm Hg. Auskultatorisch fand sich ein drittgradiges Geräusch des ersten und zweiten Herztones mit typischem punctum maximum; der zweite Herzton war variabel gespalten. Praecordial war ein uncharakteristisches, zweitgradiges Protomesosystolikum zu hören. Der Lungenauskultationsbefund war beiderseits unauffällig. Im Elektrokardiogramm fanden sich Zeichen einer linksventrikulären Hypertrophie mit Repolarisationsstörungen. Das Röntgenbild des Thorax zeigte ein nach links verbreitertes Herz mit einer Cor-Thorax-Ratio von 10,8/16 cm entsprechend 67%. Die Herzspitze war nach außen verlagert, die Herzschulter angehoben, das Herz lag der vorderen Thoraxwand zu 2/3 an. Der Lungenbefund war normal. Echokardiographisch war keine Größenzunahme des Tumors festzustellen; eine Obstruktion der linksventrikulären Ausflußbahn hatte sich nicht gebildet. Aufgrund der vorliegenden Befunde, insbesondere des Fehlens von Insuffizienzzeichen, konnte auf eine Weiterführung der Digitalisierung verzichtet werden.

D I S K U S S I O N

Primäre Herztumoren sind ungewöhnliche Krankheitsbilder in allen Altersgruppen der Menschheit. Die generelle Häufigkeit wird auf 0,0017 % geschätzt. Hierzu liegen große Serien von Autopsien von STRAUS und MERLISS (22) vor. Bezogen auf ein pädiatrisches Patientengut konnten NADAS und ELLISON (1968, (1)) über eine Periode von 20 Jahren eine Häufigkeit von 0,027% bei 11000 pädiatrischen Autopsien feststellen. Mit diesen Angaben korrelieren gut die 22 Fälle von primären Herztumoren, die im Düsseldorfer Krankengut seit 1958 vorgekommen sind. (ca 45000 Herzkatheteruntersuchungen - ca. 30000 Herzoperationen für diesen Zeitraum.)
Häufig haben seltene Erkrankungen eine schwerwiegende Bedeutung für den Betroffenen, insbesondere bei Herztumoren. In der Kinderheilkunde ist jedoch glücklicherweise die größte Zahl der Tumoren von sogenanntem gutartigen Charakter. Der Häufigkeit folgend steht das Rhabdomyom an der ersten Stelle, dicht gefolgt vom Fibrom. Es folgen dann die Myxome, Hämangiome und die intrakardialen Teratome. Ein primär maligner kardialer Tumor ist in einer pädiatrischen Population sehr selten. (MAHAR et al. 1979 (23)).

Es soll nun im folgenden anhand des ungewöhnlich gut dokumentierten Falles für das Fibrom im Herzen ein diagnostisches und therapeutisches Konzept erstellt werden.

In einer 1978 vorgelegten Übersicht über 32 Fälle (van der HAUWAERT (24)) liegt das Diagnosealter der Patienten in nahezu der Hälfte unter einem Jahr; die übrigen Patienten findet man jedoch noch vor dem zehnten Lebensjahr. Der vorgestellte Fall gehört der ersten Gruppe an; das Kind wurde bereits in den ersten Lebenswochen klinisch auffällig. Es fügt sich gut in die Reihe der Fälle, in denen das Fibrom die Hinterwand des linken Ventrikels in aller Regel betrifft. (CULLIFORD et al. 1978, REECE et al. 1983 (25, 26)). Die zweithäufigste Lokalisation wird im interventrikulären Septum gesehen; wir meinen, daß - wie im vorliegenden Fall - vielleicht auch die Ausdehnung des Tumors gelegentlich so groß ist, daß beide Bereiche befallen sind.

Dabei wird wahrscheinlich der Tumor am ehesten in der linksventrikulären Hinterwand entstehen. Fibrome sind gewöhnlich einzeln, gerundet, relativ fest, haben eine weiße, glatte Oberfläche, sind gut umschrieben und gekapselt. Histopathologisch hat dieser sogenannte gutartige Tumor eine große Anzahl von Fibroblastenstrukturen mit Muskelfasern und Strängen von kollagenen Fasern als Hauptmerkmale. Auch Kalzifikationen, vor allem in den zentralen Anteilen des Tumors, wurden beobachtet. Eine maligne Entartung ist bisher nicht beschrieben worden. (1,7,27,28)

Die klinische Bedeutung der Tumoren liegt in der Regel in der Obstruktion der linken oder - in seltenen Fällen - auch rechten Ausflußbahn. (Mc CUE 1955 (17), SIMCHA 1971 (29), van der HAUWAERT et al. 1965 (30)) In seltenen Fällen kommt es zu einer deutlichen Einschränkung der kardialen Funktion im Sinne einer kongestiven Herzinsuffizienz. Supraventrikuläre Tachykardien, aber auch ventrikuläre Rhythmusstörungen (ENGLE 1974 (31), SIMCHA 1971 (29), WILLIAMS et al. 1982 (20)) werden wahrscheinlich dafür verantwortlich sein, daß es ein so signifikant hohes Auftreten von plötzlichem Kindstod verbunden mit kardialen Tumoren gibt.
Andererseits wird immer wieder daraufhingewiesen, daß Tumoren des Herzens jede andere Herzerkrankung imitieren oder aber völlig symptomlos bleiben können. (18,32,33)

Bei dem hier vorgestellten Fall ergibt sich eine sehr gute Übereinstimmung der erhobenen Befunde mit den vorgenannten Literaturübersichten, sodaß bei den weiteren Betrachtungen von einem kardialen Fibrom ausgegangen wird. Hinsichtlich der Methoden, die theoretisch zur Sicherung der Diagnose beizutragen in der Lage sind, zeigte in unserem Fall die klinische Untersuchung einschließlich der Laborbefunde keine konkreten Hinweise auf einen Tumor - erst recht nicht im Herzen - obwohl das Kind mit den Zeichen vitaler Gefährdung stationär aufgenommen wurde. Hier war das Elektrokardiogramm schon hinweisender, in dem Linksherzbelastung mit Repolarisationsstörungen beider Ventrikel registriert werden konnten. Erste sichere Hinweise, daß das Herz wohl ursächlich in den pathophysiologischen Ablauf integriert sei, finden sich in

den Röntgennativbildern mit einer deutlich vergrösserten Cor-Thorax-Ratio. Im seitlichen Strahlengang läßt sich ebenfalls eine vergrößerte Tiefenausdehnung des Herzens erkennen.Faßt man diese drei Untersuchungsgänge zusammen, so kann aus ihnen ein begründeter Verdacht, dieser jedoch sehr zuverlässig, in Richtung auf eine kardiale Ursache der vitalen Gefährdung erhoben werden. Der entscheidende Schritt zur Sicherung der Diagnose ist der Echokardiographie vorbehalten. Besonders das 2-D-Darstellungsverfahren ist zur Diagnose intrakardialer Tumoren außergewöhnlich gut einsetzbar. Dies wurde bereits von ALLEN et al. (1977 (34)) und FAROOKI et al. (1977 (35)) hervorgehoben. Mit dieser Methode läßt sich eine präzise Information über die Größe, Lokalisation und Beweglichkeit des Tumors erheben. Es ist eine einfache und nicht invasive Prozedur, welche ganz besonders zur Untersuchung sehr kranker Neugeborener oder junger Säuglinge eingesetzt werden kann. (LARRIEU et al. 1982 (36), REECE et al. 1984 (37)).
Wie unter Kap. 4, Abb. 7a - 12 zu sehen ist, konnte im dargestellten Fall der Tumor im Positivbild abgebildet werden. Es war sogar möglich, bereits Hinweise auf eine zentrale Nekrose des Tumors zu gewinnen. Insbesondere ließ sich die Interaktion des Tumors mit den großen Klappen und den Semilunarklappen erkennen. Mit geeigneten metrischen Verfahren besteht zusätzlich die Möglichkeit, das Restlumen flächenmäßig zu erfassen, falls eine geschätzte Aussage zur Ejektionsfraktion nötig wird.

Als korrespondierende Untersuchung kann eine Computertomographie eingesetzt werden. Obwohl sie im diagnostischen Wert der Echokardiographie insofern unterlegen ist, daß die beweglichen Strukturen des Herzens in ihrer Interaktion zum Tumor weniger gut darstellbar sind, kann jedoch unter Benutzung eines Kontrastmittels der Tumor gut hervorgehoben werden. (KÖHLER et al. 1981 (38), HEUSER et al. 1978 (39)) Hierbei ist jedoch zu berücksichtigen, daß eine Kontrastmittelgabe als zusätzliche Belastung angesehen werden muß. Im diskutierten Fall wurde die Computertomographie zusätzlich auch deshalb vorgenommen, um in der Frühphase der Diagnostik zusätzliche tumoröse Veränderungen in benachbarten Organen im Thoraxbereich auszuschließen oder zu beweisen.

Zusammengefaßt kann man sagen, daß die beiden vorgenannten weiterführenden Untersuchungsmethoden (Echokardiographie / Dopplersonographie, Computertomographie) aufgrund ihrer umfassenden Möglichkeiten morphologisch und, im Falle der Echokardiographie, auch von den Bewegungsabläufen her eindeutige und sichere Aussagen zur Diagnose erlauben. Aus retrospektiver Sicht ist jedoch die Echokardiographie mit Dopplersonographie bereits zur Diagnosestellung ausreichend. Dieses Verfahren ist zudem schonender, aufwandärmer und kann ohne Kontrastmittel mindestens die gleiche Diagnosesicherheit erreichen. Das Verfahren ist bei Neugeborenen und jungen Säuglingen vorzuziehen, die schwer erkrankt sind.

Obwohl über eine Herzkatheteruntersuchung mit biplaner, kardialer Cineangiographie unter Berücksichtigung der vorgenannten Untersuchungsmethoden diskutiert werden kann - insbesondere dann, wenn die therapeutischen Konsequenzen aufgrund der festgestellten Ausdehnung keine korrigierende Operation im Sinne einer Enukleation des Tumors sinnvoll erscheinen lassen -, gibt es bisher noch keine quantitative Methode, Druckverhältnisse innerhalb des veränderten Herzens nichtinvasiv sicher zu erfassen.
Keine Frage besteht jedoch, diese Untersuchungsmethodik dann einzusetzen, wenn sich auf nichtinvasivem Sektor eine Grenzwertigkeit der Befunde ergeben hat. Zusätzlich können Kontrastmittelinjektionen bei spezieller Lagerung, resp. Positionierung des Kindes während der Cineangiographie eine sichere Aussage über die Funktion des Herzens und vor allen Dingen über die Obstruktion des Ausflußtraktes der betroffenen Kammer herbeiführen. (KÖHLER u. LOOGEN 1979 (40))

Obwohl der Tumor in unserem Falle eine ungewöhnliche große Ausdehnug hatte, zeigten die Druckwerte in den Herzhöhlen und in den großen Gefäßen keinerlei relevante Abweichungen von der Norm. Dies war um so auffälliger, als neben der extremen Verkleinerung des linken Ventrikels bereits eine Verdrängung des rechten Ventrikels nach oben und rechts und eine deutliche Verlagerung des linken Vorhofes extrem nach rechts zu erkennen war. Bei unauffäl-

ligen Koronararterien und mäßigem Perikarderguß bestand erst oder nur eine funktionelle Mitralinsuffizienz kleineren Ausmaßes. So muß in diesem Falle der gewählte Zeitpunkt der Untersuchung als nicht etwa zu früh, sondern genau richtig angesehen werden. Wie aus den Abbildungen 15a - 15d hervorgeht, erlaubt die angiographische Darstellungsform dem Kardiochirurgen entscheidende zusätzliche topographische Einblicke in die Natur und die Auswirkungen der Erkrankung, wie sie aus der nichtinvasiven Untersuchungstechnik nicht zu entnehmen waren.
In dieser Phase der Diagnostik stand nunmehr fest, daß das Fibrom eine außerordentlich große Ausdehnung hatte, die die Morphologie und Topographie des Herzens entscheidend verändert hatte, die Hämodynamik jedoch - und damit die Funktion des Herzens - zwar deutlich beeinträchtigte, aber vielleicht ein Überleben zunächst ermöglichen würde. Unter Berücksichtigung der oben angeführten Befunde und ihrer Diskussion im Hinblick auf eine korrigierende operative Maßnahme, glaubte man zunächst nicht an die Möglichkeit der Enukleation des Tumors. Allein jedoch die noch nicht histologisch gesicherte Diagnose führte zur Operationsindikation mit der Fragestellung:

1.) Handelt es sich um einen sogenannten benignen Tumor, wie vermutet ein Fibrom?
2.) Ist eine operative Maßnahme im Sinne einer korrigierenden Enukleation des Tumors aus dem Bereich der Hinterwand und des Septums möglich?

Die Operation wurde vorgenommen, und es zeigte sich, daß der Tumor leider die gesamte Hinterwand betraf und von ihr nicht getrennt werden konnte. Aufgrund dieses Situs (siehe auch Abb. 17) wurde eine Probeexcision vorgenommen und im Schnellschnittverfahren untersucht. Das Ergebnis dieses Schnellschnitts ergab ein fibrosarkomatöses Tumorwachstum. Der Eingriff wurde daraufhin mit dieser Probeexcision beendet und die endgültige histologische Untersuchung begonnen. Das Kind erholte sich wider Erwarten relativ gut, und es wurde nunmehr überlegt, ob man einen konservativen Behandlungsversuch des nun als bösartig vermuteten Tumors unternehmen könne.

Hierbei läßt sich ein zusätzliches Therapieschema diskutieren. Es wurde an die Applikation eines Chemotherapeutikums gedacht, da Erfahrungen über die Auswirkungen von Zytostatika als negativ inotrope Substanzen vorlagen und in einem Programm echokardiographisch im Rahmen allgemeinzytostatischer Behandlung überwacht wurden.

Theoretischer und experimenteller Ansatz:

In einer Vorstudie wurde zunächst in einem aus anderen Gründen erfolgten Tierexperiment eine hohe Dosis Adriamycin direkt in die Koronarien eines isolierten Hundeherzens injiziert. Dabei zeigte sich keinerlei Veränderung im linksventrikulären enddiastolischen Druckverhalten, am systolisch-diastolischen Druckwert und im Herzminutenvolumen. Elektrokardiographisch wurden geringfügige Repolarisationsstörungen über der linken Ventrikel mit vereinzelten Extrasystolen registriert, so wie nach größeren Injektionen in das Koronarstrombett. Da das Herz im Koronarsinus drainiert war, wurden praktisch 99% und mehr des applizierten Adriamycins nach einer Durchlauf durch das Herz wieder ausgeschieden. Um nun eine längere Verweildauer des Zytostatikums im Herzen zu erreichen, wurde in einem zweiten Experiment dieser Art ca 90µm Mikrosphären, die mit Technetium 99m markiert waren, appliziert. Für diese Mikrosphären gilt (41-44), daß jede zwanzigstausendste Kapillare eines Kapillarstrombettes verstopft wird. Aus radiokardiographischen Untersuchungen des Herzens und Gehirns ist bekannt, daß dadurch keinerlei hämodynamische Auswirkungen im Sinne einer meßbaren Perfusionsminderung eintreten. Abgesehen von einer geringen, arteriovenösen Shunting im Koronarstrombett wurde beobachtet, daß die Mikrosphären innerhalb des Kapillarstrombettes des Koronarsystems verblieben. In einem weiteren Experiment konnte dann nachgewiesen werden, daß eine Aufmischung von Adriamycin mit diesen Mikrosphären - diesmal nicht radioaktiv markiert - nach Applikation zu einem deutlich größeren Verbleiben von Adriamycin im Kapillarstrombett und damit im Bereich eines gegebenenfalls dort lokalisierten Tumors führte.

Hiermit lagen theoretisch und praktisch die Voraussetzungen vor, ein Zytostatikum für einen längeren Zeitraum an seinen Wirkort zu binden, ohne daß dazu, wie in vielen anderen Fällen, eine Dauerperfusion notwendig gewesen wäre; eine solche wäre, das Koronararteriensystem betreffend, natürlich unmöglich gewesen.

Nach Abschluß dieser Arbeiten erbrachte der histologisch-pathologische Befund eine eindeutige Diagnose: es handelte sich bei dem vorliegenden Herztumor um ein Fibrom, damit einen gutartigen Tumor. Damit war eine Anwendung des erarbeiteten Applikationsmodells für ein Zytostatikum im Bereich eines speziellen Kapillarbettes (hier des Koronarstrombettes) nicht mehr erforderlich.

Es wurde dann in der Folge durch eine Positronenkamerauntersuchung ein Stoffwechselbefund des Tumors und des umgebenden Gewebes angestrebt, um eine korrelierende Aussage zu den anderen nichtinvasiven Befunden (Echokardiographie / Computertomographie) zu erhalten; hierbei wurde vor allem auch an die Notwendigkeit einer prognostischen Aussage gedacht. Die Untersuchung erbrachte klare Hinweise darauf, daß im Zentrum des Tumors keinerlei Stoffwechselaktivität mehr vorlag. Damit war der vermutete Nekrosebereich im Zentrum des Tumors belegt. Desweiteren zeigte sich, daß die Stoffwechselaktivitäten des Tumors, dargestellt anhand der maximalen Glucosetransportgeschwindigkeit sowie der MICHAELIS-MENTEN -Konstante für die Gutartigkeit einen weiteren Beleg erbrachten. Hiermit besteht erstmalig die Möglichkeit, in Längsschnittuntersuchungen den Stoffwechsel eines Tumors im schlagenden Herzen von außen ohne Belastung für den Patienten zu verfolgen und damit vielleicht in Zukunft die "Agressivität" oder beispielsweise "Ruhephase" eines Tumors zu beschreiben. (45,46)

Erfreulicherweise blieb im vorliegenden Fall die Tumorentwicklung gegenüber dem Herzwachstum zurück, sodaß die klinischen Kontrolluntersuchungen keinen Anlaß zu erneuter invasiver Diagnostik boten. Es ist jetzt eine Stoffwechselkontrolle vorgesehen. Eine solche Entwicklung eines Tumors wird, wenn auch als sehr selten, auch in der Literatur beschrieben. (PERNOT et al. 1979)

Für die D I A G N O S T I K bei Verdacht auf das Vorliegen eines kindlichen Herztumors ergeben sich folgende Vorschläge:

1- Führen allgemeine klinische Untersuchung mit vor allem Röntgennativbildern (Cardiomegalie) und EKG (Repolarisationsstörungen etc.) zum Verdacht auf eine kardiale Ursache eines sehr reduzierten oder gar lebensbedrohlich veränderten Allgemeinzustandes, so ist die

2- Echokardiographie mit Dopplersonographie die Untersuchungsmethode der Wahl. Dieses schonende Verfahren erlaubt eine sichere Diagnosestellung.

3- Prognostisch relevante Aussagen lassen sich durch eine nichtinvasive Stoffwechseluntersuchung des Tumors mit der Positronenkamera (gegebenenfalls in Kürze auch mit Kernspintomographie) machen. Dieses Verfahren erlaubt Längsschnittuntersuchungen und damit eine optimale Zeitpunktwahl für invasive Schritte.

4- Wenn die Phase klinischer Stabilisierung durch konservative Therapie (Digitalisierung, Diurese etc.) erreicht ist, wird zur Bestimmung der hämodynamischen Auswirkungen eine Herzkatheteruntersuchung für erforderlich gehalten. Sie kann die Voraussetzungen schaffen für eine

5- histologische Bestimmung des Tumortyps und seines Charakters ("gutartig"/"bösartig") durch Probeexcision- falls keine Enukleation möglich ist.

6- Durch vorgenannte nichtinvasive Kontrolluntersuchungen kann und sollte der Zeitpunkt zur eventuell später möglichen Enukleation des Tumors (falls er "gutartig" ist) festgelegt werden, wenn durch das Wachstum des Kindes günstigere Größenverhältnisse vorliegen.

THERAPIESCHEMA

1 - Konservative Therapie zur Herz- und Kreislaufstabilisierung.

2 - Operative Maßnahmen zur
  a- Enukleation des Tumors;
  b- Minderung seiner hämodynamischen Auswirkungen, falls nur dieses möglich, also nötig ist;

3 - Im Falle der Inoperabilität bei
  a- "gutartigem" Charakter sollte seine Entwicklung nicht-invasiv überwacht werden;
  b- "bösartigem" Charakter ist zytostatische Therapie zu erwägen, wobei das vorgelegte Applikationsmodell zur Erreichung einer höheren lokalen Zytostatikakonzentration Anwendung finden könnte.

Zur Frage eines Zytostatikaeinsatzes perioperativ ist zu berücksichtigen, daß eine hohe systemische Zytostatikakonzentration erforderlich ist, um lokal eine tumorwirksame Menge des Medikamentes zu erreichen. Dies führt jedoch zu entsprechend hohen, gefährdenden Nebenwirkungen. Ganz abgesehen von größeren zu erwartenden Wundheilungsstörungen ist das statistische Risiko eines "bösartigen" Herztumors im Kindesalter sehr gering (s. Kap. I). Es erscheint daher nicht sehr sinnvoll, ohne Kenntnis des Tumorcharakters einen perioperativen Zytostatikaschutz vorzunehmen - auch dann nicht, wenn wie im vorgelegten Fall ein primär gutartiger Tumor durch sein Größerwerden lebensbedrohend wird.

Z U S A M M E N F A S S U N G

Tumoren des Herzens sind in allen Altersgruppen sehr selten. Sie sind jedoch durch die Entwicklung der diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten heute zuverlässig zu erkennen und in vielen Fällen einer operativen Therapie zugänglich.
Anhand des Krankheitsverlaufes eines Neugeborenen mit einem sehr großen Fibrom des linken Herzens werden die heute vorhandenen diagnostischen Möglichkeiten dargestellt und die therapeutischen Konsequenzen erörtert. Der vorliegende Herztumor erwies sich als inoperabel, gehört jedoch möglicherweise zu den bekannten Fällen mit spontanen Regressionserscheinungen des Tumors, sodaß vielleicht doch noch ein späterer Enukleationsversuch gerechtfertigt erscheint.
Um solche Verläufe richtig einschätzen und sachgerecht handeln zu können, wurde ein diagnostisches und therapeutisches Vorgehen erarbeitet. Wesentlich erscheint es, überhaupt den Verdacht auf das Vorliegen eines Herztumors zu lenken. Besonderer Stellenwert kommt hier der Echokardiographie als wenig belastender, nicht invasiver Methode zu.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1) Nadas AS, Ellison RC: Cardiac tumors in infancy
Am. J. Card. 21: (1968) 363-661

2) Fabian JT, Rose AG: Tumors of the heart
S.A. Med. J. 61: (1982) 71-77

3) Prichard RW: Tumors of the heart
Arch. Path. 51: (1951) 98-128

4) Heath D: Pathology of cardiac tumors
Am. J. Cardiol.21: (1968) 315-27

5) Colombo R: De re anatomica lib. XV, Nicola Bevilaqua, Venedig 1559

6) Abbot OA, Warshawski FE, Cobbs BW: Primary tumors and pseudo-tumors of the heart.
Ann. Surg. 155: (1962) 855

7) Feldman PS, Meyer M: Fibroelastic hamartoma (fibroma) of the heart
Cancer 38: (1976) 314-23

8) Goldberg, Glenn, Dotter, Steinberg:
Myxoma of the left atrium - Diagnosis made during life with operative & postmortem findings: Circulation 6: (1952) 762

9) Crafoord CL: Discussion on mitral stenosis & mitral insufficiency
Proc. of int. symposion on cardiovascular surgery, Henry-Ford-Hospital, Detroit/ Mich. March 1955; pp 202/03

10) Derra E, Loogen F, Fahmy AR: Über Tumoren des linken Vorhofes und Ihre Exstirpation
DMW 84: (1959) 308-331

11) Parks FR, Adams F, Longmire WP: Successful excision of a left ventricular hamartoma
Circulation 26: (1962) 1316-1320

12) Schulte HD: Perikard- und Herztumoren
In: Handbuch der Thoraxchirurgie, Ergänzungswerk Herzchirurgie, Hrsg. E. Derra und W. Bircks; Bd. II, Berlin-Heidelberg-New York 1976

13) McAllister HA, Fenoglio JJ: Tumors of the cardiovascular system
Atlas of Tumor Pathology fasc. 15 series 2. Washington 1978

14) Williams WG, Trusler GA, Fowler RS, Scott ME, Mustard WT: Left ventricular myocardial fibroma: A case report and revue of cardiac tumors in children
J. Ped. Surg. 7: (1972) 324-28

15) Minami K: Diagnostik und chirurgische Maßnahmen bei primären Herztumoren
Dissertation Düsseldorf 1982

16) Arcienigas E, Hakimi M, Farooki Zia Q, Truccone NJ, Green EW: Primary cardiac tumors in children
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77: (1980) 582-91

17) Mc Cue CM, Hennigar GR, Davis E, Ray J: Congenital subaortic stenosis caused by fibroma of the left ventricle
Pediatrics 16: (1955) 372-77

18) Harvey WP: Clinical aspects of cardiac tumors
Am. J. Cardiol. 21: (1968) 328-43

19) Knieriem HJ, Neßler: Intramurales Fibrom des Herzmuskels
Z. Kreislaufforsch. 57: (1968) 997 - 1008

20) Williams DB, Danielson GK, Mc Goon DC, Feldt RH, Edwards WD: Cardiac fibroma
J Thorac. Cardiovasc. Surg. 84: (1982) 230-36

21) Zimmermann I: Die klinische Symptomatologie bei Herztumoren im Kindesalter
Dissertation Köln 1965

22) Strauss R, Merliss R: Primary tumors of the heart
AMA Arch. Path. 39: (1945) 74-78

24) van der Hauwaert LG: Cardiac tumors in childhood
Paediatric Cardiology, Watson H. ed. C.V. Mosby Comp., St. Louis 1968 p. 773

25) Culliford AT, Isom OW, Trehan NK, Doyle E, Gorstein F, Spencer F: Benign tumors of the right atrium necessitating extensive resection and reconstruction
J. Thorac. Cardivasc. Surg. 76: (1978) 178-182

26) Reece IJ, Houston AB, Pollock JCS: Interventricular fibroma -Echocardiographic findings and successful surgical removal in infancy-
Br. Heart J. 50: (1983) 590-591

27) Aryanpur I, Nazarian I, Razmura M, Shiek MA, Khonsari S: Calcified right ventricular fibroma causing outflow obstruction. Report of a case with successful excision.
Am. J. Dis. Child 130: (1976); 1265-1267

28) Waaler PE, Svendsen S, Halvorsen JF: Intramural calcified fibroma of the heart
Acta Paediatr. Scand. 61: (1972) 217-222

29) Simcha A, Wells BG, Tynan MJ, Waterston DJ: Primary cardiac tumors in childhood
Arch. Dis. Childhood 46: (1971) 508-14

30) van der Hauwaert LG, Corbeel L, Maldague P: Fibroma of the right ventricle produces severe tricuspid stenosis
Circulation 32: (1965) 451-56

32) Goodwin JF: The spectrum of cardiac tumors
Am. J. Cardiol. 21: (1968) 307-14

33) Moraes CR, Victor EG, Moscoso J, Lira V, Lima R, Rodrigues JV: Successful excision of an intramural fibroma of the left ventricle
J. Cardivasc. Surg. 24: (1983) 256-58

34) Allen HD, Goldberg SJ, Sahn DJ, Ovitt TV, Goldberg BB: Suprasternal notch echocardiography: assessment of its clinical utility in pediatric cardiology.
Circulation 55: (1977) 605

35) Farooki ZQ, Adelman S, Green EW: Echocardiographic differentiation of a cystic and a solid tumor of the heart
Am. J. Cardiol. 39: (1977) 107-11

36) Larrieu AJ, Jamieson WRE, Tyers GFO, Burr LH, Munro AI, Miyagishima RT, Gerein AN, Allen P: Primary cardiac tumors
J. Thorac. Cardivasc. Surg. 83: (1982) 339-48

37) Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, Hallman GL, Penny LP, Montero CG: Cardiac tumors
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88: (1984) 439-446

38) Köhler E, Böcker K, Lenner CH, Schoppe W, Nessler L, Minami K, Loogen F: Die diagnostische Wertigkeit von M-Mode, zweidimensionaler Echokardiographie und Computertomographie im Vergleich zur Herzkatheteruntersuchung bei der Erkennung kardialer Tumoren.
Z. Kardiol. 70: (1981) 571-582

39) Heuser L, Lackner K, Felix R, Mödder U, Friedman G
Erweiterung der thorakalen Diagnostik durch die Computertomographie
Röntgen Bl. 31: (1978) 135-44

40) Köhler E, Loogen F: Möglichkeiten und Grenzen der Echokardiographie
Z. Kardiol. 68: (1979) 659-66

41) Hundeshagen H, Graul EH, Betz E, Kaufmann W, Schlitter JG Scholtze HG: Herz- und Lungenfunktionsdiagnostik mit Hilfe von 131J-Albumin
Atompraxis 5: (1960) 15

42) Hundeshagen H, Graul EH, Kaufmann W, Schlitter JG: Radiokardiographie; Methode und Anwendung.
Z. Kreislaufforschg. 49: (1960) 329

43) Schneider P, Oberhausen E, Floethner R: Funktionsszintigraphie des rechten Herzens
Nucl. Med. 14: (1975) 1-11

44) Trevers S, Collins-Naka: Radioactive Tracers in Congenital Heart Disease
Am. J. Cardiol. 38: (1976) 711

45) Vyska K, Höck A, Freundlieb C, Feinendegen LE, Kloster G, Stöcklin G: 3-11C-Methyl-Glucose a promising agent for in vivo assessment of function of myocardial cell membrane
J. Nucl. Med. 21: (1980) pp. 56-57

46) Bramwell ME, White MK: Some Tumor Markers in Malignant and Non-Malignant Hybrid Cells
In: Knapp WH & Vyska KK (eds.): Tumor Cell Physiology and Positron-Emission Tomography. Berlin 1984 p. 11

47) Pernot C, Hoeffel JC, Touche M, Worms AM: Les tumeurs du coeur spontanément regressives chez l'enfant
Coeur 10: (1979) 303-14

Herrn Privatdozent Dr. med. Hans Meyer, Direktor der Kinderkardiologischen Klinik des Herzzentrums Nordrhein-Westfalen in Bad Oeynhausen, danke ich herzlich für die Anregung zu dieser Dissertation und die Überlassung des Themas, insbesondere aber für die Betreuung und Beratung während der Arbeit.

Lebenslauf

Am 18. Januar 1947 wurde ich als zweiter Sohn des verstorbenen Geschäftsführers Wilhelm Kimmel und seiner Ehefrau Ruth geb. Laternser in Ascheberg/Westfalen geboren.

Nach der Volksschulzeit in Frankfurt besuchte ich dort das Staatliche Heinrich-von-Gagern-Gymnasium, wo ich am 6. Februar 1966 das Abitur ablegte.

Im Sommersemester 1966 begann ich mit dem Medizinstudium in Frankfurt an der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität, im Sommersemester 1967 auch als Gasthörer an der Ruprecht-Karls-Universität in Heidelberg. Die ärztliche Vorprüfung legte ich am 19. Juli 1969 in Frankfurt ab.

Nach dem klinischen Studium in Wien und Münster beendete ich das Medizinstudium mit dem Staatsexamen am 11. Januar 1973 in Münster.

Die Approbation als Arzt erhielt ich nach der Medizinalassistentenzeit in den Fächern Chirurgie, Innere Medizin und Psychiatrie am 2. Mai 1973.

Nach Ableistung meiner Wehrdienstzeit begann ich im Oktober 1975 meine Weiterbildung zum Arzt für Anaesthesie in der Raphaelsklinik in Münster. Die Anerkennung als Arzt für Anaesthesie erhielt ich am 10. September 1981.

Nach Tätigkeit an der Fachklinik Hornheide bei Münster, am Städtischen Krankenhaus Kaiserslautern und am Mathias-Spital in Rheine arbeite ich seit dem 1. Oktober 1984 bei Herrn Prof. Dr. med. R. Körfer als Oberarzt der Intensivstation der Klinik für Thorax- und Kardiovaskularchirurgie des Herzzentrums Nordrhein-Westfalen in Bad Oeynhausen.

Copy + Sofortdruck GmbH

Bilker Allee 173 4000 Düsseldorf 1 Telefon 02 11 / 31 70 20

Copy-, Offsetdrucke, Xerox-Kopien, Repros, Binden, Papierverarbeitung

Copy + Sofortdruck GmbH

Bilker Allee 173 · 4000 Düsseldorf 1 Telefon 02 11 / 31 70 20

Copy-, Offsetdrucke, Xerox-Kopien, Repros, Binden, Papierverarbeitung